



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2019

Geburtsplanung bei fetalen Fehlbildungen

Stahel, Michele ; Weber, Roland W ; Moehrlen, Ueli

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-179260>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Stahel, Michele; Weber, Roland W; Moehrlen, Ueli (2019). Geburtsplanung bei fetalen Fehlbildungen. Pädiatrische Praxis, 91/4:1-13.

Geburtsplanung bei fetalen Fehlbildungen

M.-C. Stahel¹, R. Weber², U. Möhrle³

¹Klinik für Geburtshilfe, UniversitätsSpital Zürich;

²Kardiologische Poliklinik, Universitäts-Kinderspital Zürich;

³Viszeral- und Thoraxchirurgie, Universitäts-Kinderspital Zürich

■ Einleitung

Dank der Pränataldiagnostik, insbesondere des Ultraschalls, werden heute viele schwere kongenitale Fehlbildungen bereits früh in der Schwangerschaft erkannt. Das erlaubt uns Geburtshelfern, die Geburt im Voraus zu planen und vorzubereiten. Es müssen Geburtsmodus, Geburtszeitpunkt und Geburtsort diskutiert und bestimmt werden. In unserer Klinik geschieht dies in einem interdisziplinären Zusammenschluss von Geburtshelfern, Neonatologen und je nach Fehlbildung Kinderchirurgen, Kinderkardiologen oder anderen pädiatrischen Spezialisten. Dies ermöglicht die möglichst frühzeitige Auseinandersetzung mit der vorhandenen Fehlbildung.

Geburtsort: Häufig und insbesondere bei schweren Fehlbildungen ist es sinnvoll, eine Geburt in einem Zentrumsspital mit ausgebildeten Neonatologen zu planen, um die postpartale Versorgung zu optimieren. Je nach Schwere der Fehlbildung kann es sogar sinnvoll sein, die Geburt z. B. unmittelbar auf der Kinderherzchirurgie durchzuführen.

Geburtszeitpunkt: Hier gilt es, die Risiken einer iatrogenen Frühgeburt gegen den potenziellen Nutzen für das Neugeborene abzuwägen [1].

Geburtsmodus: Häufig wird bei schweren fetalen Fehlbildungen eine primäre Sectio aufgrund einer besseren Planbarkeit gewählt oder aber von den Eltern gewünscht. Dieses Vorgehen ist allerdings nur teilweise absolut notwendig.

► Tabelle 1 zeigt eine Zusammenstellung von fetalen Fehlbildungen, bei welchen eine Sectio sinnvoll ist, solchen mit unklarer Datenlage und solchen, die keine Sectioindikation darstellen.

In der vorliegenden Arbeit wird eine Auswahl von Fehlbildungen besprochen, wobei es sich bei der Auswahl um die häufigsten Fehlbildungen handelt. Diese Zusammenstellung erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Es werden die verschiedenen Aspekte wie Geburtszeitpunkt, -ort und -modus besprochen, wie wir es in unserem Hause handhaben.

*Fetale Fehlbildungen – Geburtsplanung –
Geburtsmodus – Geburtsort*

pädiatrische praxis 91, 1–13 (2019)
Mediengruppe Oberfranken –
Fachverlage GmbH & Co. KG

Fehlbildungen, bei denen eine Sectio empfohlen beziehungsweise indiziert wird	<ul style="list-style-type: none"> • MMC • Große Fehlbildungen, welche ein Geburtshindernis darstellen, unabhängig von der Prognose für das Kind: große Steißbeintertatome, großer Hydrocephalus • Mütterliche Gefährdung wie z. B. mirror syndrom • Gastroschisis • »Giant omphalocele« • Großer Hydrocephalus
Kontrovers diskutierter Geburtsmodus	<ul style="list-style-type: none"> • Schwere Herzfehlbildung aufgrund der besseren Planbarkeit, Verfügbarkeit der Herzchirurgie • Zwerchfellhernie
Fehlbildungen, die meistens keine Sectio benötigen	<ul style="list-style-type: none"> • Die meisten Herzfehler • Nierenfehlbildungen • CPAM und Lungensequester

Tab. 1 | *Geburtsmodus*

■ Herzfehler

Kongenitale Herzfehler, häufig als CHD (congenital heart defects) abgekürzt, sind die häufigsten Organmalformationen, die bei Feten entdeckt werden [2]. Die Prävalenz wird mit ca. 1 % angegeben. Bei Frühgeborenen und Mehrlingen ist sie etwa doppelt so hoch. Fortschritte im Bereich der Ultraschalldiagnostik haben dazu geführt, dass Herzfehler häufig bereits pränatal diagnostiziert werden können. Wenn die Diagnose schon vorgeburtlich gestellt wird, erlaubt uns dies einerseits, die Eltern umfangreich zu informieren, um wichtige Entscheidungen zu treffen und andererseits, die optimale Vorbereitung der intrauterinen wie perinatalen Betreuung sicherzustellen. Bei einer schweren Fehlbildung ist auch ein Schwangerschaftsabbruch in Erwägung zu ziehen.

Die fetale Echokardiografie spielt eine wichtige Rolle bei der intrauterinen Überwachung von kongenitalen Herzfehlern, insbesondere bei zu erwartender Rechtsherzinsuffizienz (z. B. schwe-

re Pulmonalstenose oder schwere Trikuspidalklappeninsuffizienz).

Das Spektrum der Herzfehler ist groß, es reicht vom kleinen hämodynamisch nicht relevanten muskulären Ventrikelseptumdefekt bis hin zu komplexen Einkammerherzen. Am häufigsten ist das hypoplastische Linksherzsyndrom, eine Pathologie mit Fehlbildung des linken Ventrikels und der Aorta, häufig auch des linken Vorhofs, welche vom Ductus arteriosus (DA) abhängig ist.

Die meisten Herzfehler werden intrauterin gut toleriert, obwohl das Risiko für einen intrauterinen Fruchttod (IUFT), unabhängig von zusätzlichen allenfalls bekannten genetischen Aberrationen, leicht erhöht ist. Viele Feten bleiben auch postnatal stabil und benötigen keine spezielle Betreuung. Allerdings gibt es kritische Herzfehler, welche eine sofortige Intervention nach der Geburt erfordern. Das Risiko für eine hämodynamische Instabilität hängt vom Typ des Herzfehlers ab, wie die Blutzirkulation von den pulmonalen und systemischen Resistenzände-

rungen betroffen ist und ob die Beibehaltung der parallelen fetalen Zirkulation (foramen ovale [FO] und DA) notwendig ist, um die Blutzirkulation aufrechtzuerhalten [3]. Eine Indikation die Geburt frühzeitig einzuleiten, besteht selten. Sie besteht vor allem bei rasch zunehmendem Hydrops bei Rechtsherzinsuffizienz oder schweren Arrhythmien. In der Regel aber profitieren die Neugeborenen von gereiften Lungen und einem guten Geburtsgewicht, welche die Prognose bei einer Operation oder einer interventionellen Therapie in den ersten Lebenstagen verbessern.

Klassifikation kongenitaler Herzfehler nach der American Heart Association

1. Low-risk-CHD

Herzfehler mit niedrigem Risiko; erwartungsgemäß stabil nach der Geburt sind Links-Rechts-Shunt-Läsionen, milde Klappenabnormalitäten und gutartige Arrhythmien, insbesondere supraventrikuläre Extrasystolen.

Die Geburtsplanung bzw. der Geburtsmodus richtet sich hier nach geburtshilflichen Kriterien. Postnatal sollen die Kinder kardiologisch untersucht werden, um die Diagnose zu bestätigen.

2. Minimal-risk-CHD

DA-abhängige Vitien inklusive hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS), Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum und schwere Fallot-Tetralogie sind nach der Geburt häufig stabil und dekomensieren in den ersten Stunden nur, wenn sich der DA schließt. Bei der Planung sollte berücksichtigt werden, dass Neonatologen bei der Geburt dabei sind und eine Prostaglandininfusion verabreicht werden kann. Die Geburt soll in der Nähe eines Kinderherzzentrums geplant werden, da Transporte für Neugeborene mit Prostaglandininfusion ein Risiko darstellen. Eine Intubation für den Transport kann zu Kreislaufinstabilität führen.

Ursprünglich wurden duktabhängige Vitien als kritische CHD betrachtet, wenn allerdings der Herzfehler bereits pränatal bekannt ist und entsprechend Prostaglandin verabreicht werden

kann, ist das Risiko für eine Dekompensation deutlich kleiner. Zu den Minimal-risk CHD gehören auch nicht anhaltende Tachy- und Bradyarrhythmien mit adäquater Ventrikelfrequenz.

3. High-risk-CHD

Hierzu gehören Herzfehler, welche eine unmittelbare Stabilisation bzw. Intervention benötigen, wie z. B. die D-Transposition der großen Arterien (d-TGA), das HLHS mit einem Risiko für ein restriktives Vorhofseptum oder auch Rhythmusstörungen mit eingeschränkter Ventrikelfunktion.

Die Geburt muss in einem Zentrum geplant werden, welches umfassende neonatologische Versorgungsmöglichkeiten und ein Kinderherzzentrum in unmittelbarer Nähe aufweist.

Geburtszeitpunkt und -modus werden in unserer Klinik interdisziplinär besprochen. Je nach Wohnort und Gravidität ist bei prostaglandinabhängigen Vitien oft eine Geburtseinleitung oder eine geplante Sectio nötig, um eine optimale Versorgung garantieren zu können.

Ob Neugeborene mit pränatal diagnostiziertem kritischem Herzfehler ein besseres Outcome als postnatal diagnostizierte Kinder haben, wird teils kontrovers diskutiert. Eine kürzlich publizierte Metaanalyse zu kritischen Herzfehlern zeigt einen Benefit bei pränataler Diagnose [4].

■ Bauchwanddefekte

Gastroschisis

Die Gastroschisis ist ein Defekt in der Bauchdecke, meist umbilikal bzw. rechts des Nabels gelegen, welcher schon früh in der embryonalen Entwicklung entsteht. Es kommt zum Austritt von Darmschlingen – und je nach Größe des Defekts ggf. auch von Magen – durch die Bauchwand. Aufgrund der Fruchtwasserexposition entsteht eine fetale Peritonitis, welche den Darm in seiner späteren Funktion beeinträchtigt. Meist tritt eine Gastroschisis isoliert auf. Die Inzidenz beträgt ca. 3:10.000 Geburten.

In unserer Klinik wird bei Vorliegen einer Gastroschisis eine Sectio bei 37 + 0 Schwangerschaftswochen (SSW) geplant. Zu diesem Zeitpunkt besteht keine Frühgeburtlichkeit mehr, andererseits werden die Expositionszeit des Darmes und das doch erhöhte IUFT-Risiko reduziert. Der Geburtsmodus wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Die Sectio hat den großen Vorteil der Planbarkeit und verhindert eine mechanische Schädigung während der Geburt. Postnatal wird nach initialer Stabilisierung direkt im Gebärsaal bzw. im angrenzenden Neonatologiezimmer versucht, am wachen Kind unter Lokalanästhesie den Darm zu reponieren und das Abdomen zu verschliessen – eine sogenannte »ward reduction«. Falls dies aufgrund eines Missverhältnisses von prolabierendem Darm und Abdominalgröße nicht möglich ist, wird ein sogenanntes Silo angelegt. Dabei wird der Darm zum Schutz in einen Plastikbeutel gelegt, an Bändern aufgespannt und durch das Eigengewicht nach und nach in die Bauchhöhle zurückgeführt. Der Bauch kann dann sekundär verschlossen werden. Dies geschieht meistens 10–14 Tage nach Anlage des Silos.

Während der Schwangerschaft sind repetitive Ultraschalluntersuchungen notwendig; vor allem nach der 30. Woche sollten diese in zweiwöchentlichen Abständen durchgeführt werden, um eine zunehmende Dilatation des Darmes rechtzeitig erkennen zu können. Die Geburt muss sicherlich an einem Zentrum mit kinderchirurgischer Versorgungsmöglichkeit erfolgen, um eine optimale peri- und postnatale Versorgung zu ermöglichen.

Omphalozele

Die Omphalozele entsteht durch den fehlenden Zusammenschluss des lateralen Ektoderms in der Mittellinie. Die Inzidenz liegt bei 1:4.000 Geburten. Häufig ist die Omphalozele mit weiteren Fehlbildungen oder Aneuploidien assoziiert, weshalb eine genetische Abklärung dringend empfohlen wird.

Die Größe kann sehr variabel sein: Die Minimalvariante ist eine »hernia into the umbili-

cal cord« und die Maximalform bildet die »giant omphalocele«. Der Inhalt konstituiert sich aus Darm, Magen und soliden Organen. Bei der Omphalozele ist insbesondere die Problematik der pulmonalen Hypoplasie zu bedenken. Die Geburt sollte wiederum an einem Zentrum mit kinderchirurgischen Versorgungsmöglichkeiten geplant und eine Sectio sollte als Geburtsmodus gewählt werden.

■ Spina bifida – Myelomeningocele (MMC)

Die MMC ist eine schwere und komplexe Fehlbildung aus dem Kreis der Spina bifida, welche in der Embryonalentwicklung entsteht. Die Diagnose wird häufig mittels Ultraschall zwischen der 15. und 20. SSW gestellt. Neben der Darstellung des Defektes selber (► Abb. 1) gibt es im Ultraschall typische Befunde. In ► Abbildung 2 ist das »lemon sign« dargestellt, ► Abbildung 3 zeigt das sogenannte »banana sign«. Patienten mit diesem Neuralrohrdefekt zeigen immer auch eine Chiari-II-Malformation, eine Kaudalverlagerung der Medulla oblongata, des Kleinhirnwurmes sowie des vierten Hirnventrikels. Meist ist auch ein später shuntpflichtiger Hydrozephalus vorhanden. Ab Höhe der Läsion besteht eine schwere Paraparese oder schlimmstenfalls eine Paraplegie.



Abb. 1 | MMC-Defekt im 3D-Ultraschall



Abb. 2 | Ultraschall: »lemon sign«



Abb. 3 | Ultraschall: »banana sign«

Meistens liegt die Läsion im Lumbosakralbereich und bedingt in ebendiesen Fällen eine spätere Rollstuhlpflichtigkeit. Fast alle Patienten leiden ebenfalls unter einer schweren neuropathischen Blasen- und Darmentleerungsstörung sowie einer Störung der Sexualfunktion [5].

Als Pathogenese, welche zur Schädigung des Rückenmarkes führt, wird heute die sogenannte »two hit pathogenesis« angenommen [6]. Diese beinhaltet, dass der erste »hit« in der fehlenden Neurulation besteht und der zweite in einer sekundären, erworbenen Schädigung des der Umgebung (Fruchtwasser) ausgesetzten und damit ungeschützten Myelons. Für diese sekundäre Schädigung sind toxische, entzündliche und mechanische Faktoren, die sich vor allem

im dritten Trimenon der Schwangerschaft manifestieren, verantwortlich.

Seit Ende des letzten Jahrtausends werden bereits offen-chirurgische Versorgungen der MMC vorgenommen. Das MOMS-Trial [7], eine prospektiv-randomisierte Studie, welche das Outcome von intrauterin operierten mit jenem von postnatal versorgten Kindern verglich, wurde vorzeitig abgebrochen, da das Outcome der Kinder in der fetalchirurgischen Gruppe signifikant besser war.

Im Zentrum für fetale Diagnostik und Therapie in Zürich wird eine intrauterine Operation der MMC zwischen der 20. und 26. SSW angeboten [8]. Seit 2010 wurden insgesamt über 85 Operationen durchgeführt. ►Abbildung 4 zeigt ein intraoperatives Bild einer MMC. Für derartig komplexe Eingriffe steht ein entsprechend ausgebildetes, interdisziplinäres Team aus Kinderchirurgen, Geburtshelfern und Anästhesisten zur Verfügung. Ziel ist es, die operierten Kinder per Sectio bei 37 + 0 SSW zu entbinden, sofern nicht andere Gründe eine frühzeitige Entbindung notwendig machen. Die ►Abbildungen 5 und 6 zeigen den Rücken eines intraoperativ versorgten Kindes.

Bei nicht operierten Feten mit einer MMC wird die Geburt zwingend als Sectio geplant und sollte ebenfalls in einem Zentrum mit umfassenden kinderchirurgischen Versorgungsmöglichkeiten geplant werden. Der Defekt muss innerhalb der ersten Lebenstage nach der Geburt operativ verschlossen werden.

Obwohl die intrauterine Operation weder eine vollständige Heilung bewirken kann, noch komplikationslos ist, stellt sie dennoch die aussichtsreichste Möglichkeit dar, um dem Ungeborenen die Chance auf ein Leben mit geringerem Behinderungsgrad zu geben.

■ Lungenbefunde

Zu den häufigsten Lungenbefunden gehören die zystisch adenomatoide Malformation (»congenital cystic adenomatoid malformation«

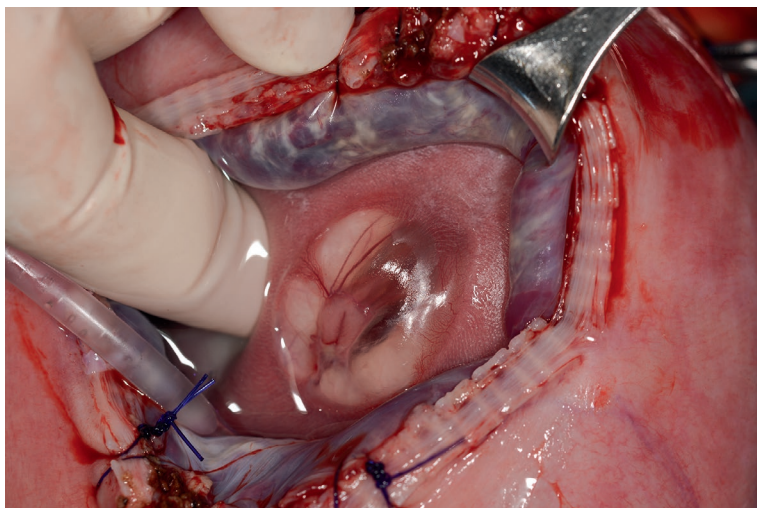


Abb. 4 | Intraoperatives Bild einer MMC



Abb. 5 | Neugeborenes mit einer MMC Th 12, welche intrauterin versorgt wurde

[CPAM]) und bronchopulmonale Sequester (BPS), auch Lungensequester genannt. Die Inzidenz für CPAM wird mit 1:11.000 bis 1:35.000 angegeben. Lungensequester sind sogar noch seltener. Zusätzlich gibt es auch Mischformen dieser Pathologie, sogenannte Hybridläsionen.

Zystisch adenomatoide Malformation – CPAM

Die CPAM ist eine Lungenfehlbildung, die vor allem zwischen der 18. und 28. SSW ein sehr

variables Wachstum zeigen kann. Bei exzessivem Größenwachstum einer CPAM kann es zum Mediastinalshift sowie zur Ausbildung eines Hydrops fetalis kommen. Als Verlaufsparemeter dient die sogenannte »congenital pulmonary airway malformation volumen ratio« (CVR). Hier wird das Verhältnis zwischen der Läsion und des Kopfes mittels einer Formel berechnet: $(\text{Länge} \times \text{Höhe} \times \text{Breite der Läsion} \times 0,52) / \text{Kopfumfang}$. Eine CVR $< 1,6$ und ohne dominante Zyste deutet auf eine geringe Wahrscheinlichkeit eines Hydrops hin, eine CVR $> 1,6$ mit großer Zyste bedeutet indes

Abb. 6 | Neugeborenes mit einer MMC L4, welche intrauterin mit einem Patch versorgt wurde



Abb. 7 | Ultraschallbild einer CPAM vor Einlage des Stents



ein erhöhtes Risiko für Hydropsbildung. Die CVR hilft auch zur Einschätzung der zu erwartenden perinatalen Probleme (z. B. Ateminsuffizienz). Je nach Art der Läsion, z. B. beim Vorliegen einer großen Zyste, kann bereits intrauterin ein Shunt gelegt werden. Bei vorwiegend soliden Läsionen ist die Gabe von Steroiden eine Therapieoption bzw. ist die Läsion ggf. durch eine offene fetale Operation zu entfernen. Die ►Abbildungen 7–9 zeigen eine CPAM vor Einlage, während der Einlage und wenige Tage nach der Einlage eines Shunts.

Wenn sich die Lungenmasse so weit zurückgebildet hat, dass weder ein Mediastinalshift noch ein Hydrops vorliegen, gibt es keine Indikation für eine Schnittentbindung. Es muss auch nicht mit perinatalen Atemproblemen gerechnet werden. Trotzdem ist die Geburt an einem Zentrum mit einer neonatologischen Abteilung zu empfehlen.

Bei CPAMs mit Hydrops und/oder Mediastinalshift ist die Geburt zwingend an einem Zentrumsspital mit Neonatologie zu planen, da perinatal respiratorische Probleme auftreten

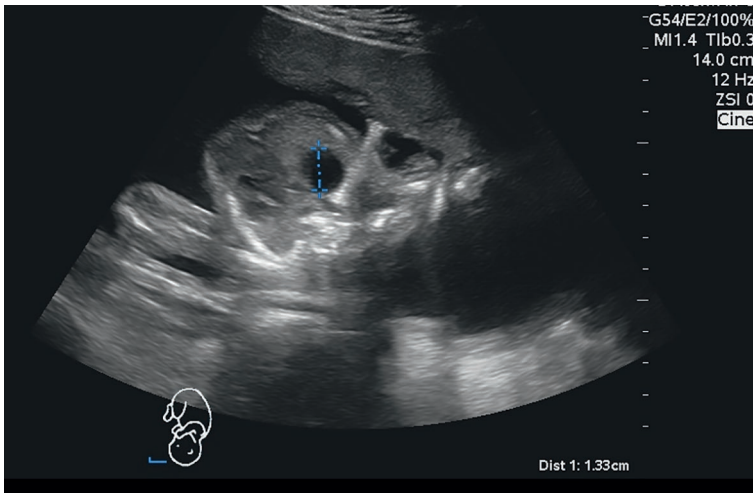


Abb. 8 | Ultraschallbild einer CPAM während der Stenteinlage

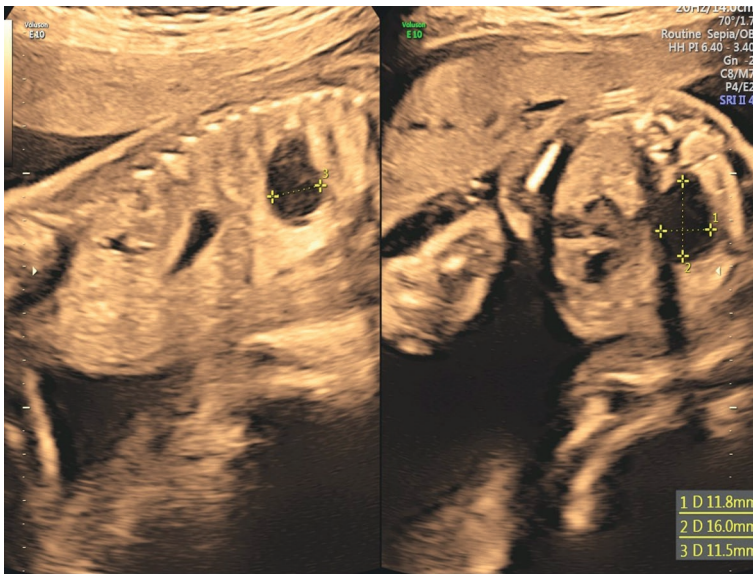


Abb. 9 | Ultraschallbild einer CPAM nach Stenteinlage mit deutlich kleinerer Zyste

können, welche eine sofortige Versorgung notwendig machen können.

Bronchopulmonale Sequester – BPS

BPS sind homogene echogene Massen im Lung parenchym mit scharf begrenzten Rändern. Im Gegensatz zur CPAM gibt es keine Kommunikation zum Tracheobronchialsystem. Sie be-

stehen aus nicht funktionellem Lungengewebe, welches sich von der normalen Lungenstruktur separiert hat. Die Blutversorgung erfolgt über einen Ast aus der Aorta und hinsichtlich Lokalisation unterscheidet man zwischen intralobulären und extralobulären Sequestern. BPS sind häufiger als CPAM mit anderen Fehlbildungen assoziiert. Meist kann eine Spontangeburt an einem Zentrum mit entsprechender Neonatologie geplant werden.

■ Zwerchfellhernien

Zwerchfellhernien entstehen durch diskontinuierliches Wachstum des Diaphragmas, allerdings ist der genaue Pathomechanismus nicht vollständig geklärt. Die Inzidenz beträgt 1:2.500, wobei linksseitige Hernien häufiger (80–85 %) als rechtsseitige sind. Zwerchfellhernien können isoliert vorliegen, Teil eines Syndroms sein oder aber zusammen mit anderen Fehlbildungen auftreten. Je nach Größe der Lücke prolabieren diverse Abdominalorgane in den Brustraum.

Die Geburt bei Feten mit pränatal diagnostizierter Zwerchfellhernie soll an einem Perinatalzentrum geplant werden, da das Problem der Zwerchfellhernie weniger in dem operativ meist gut verschließbaren Zwerchfellddefekt, sondern vielmehr in der begleitenden Lungenhypoplasie besteht [9].

Die in die Bruthöhle verlagerten Bauchorgane verdrängen und komprimieren die Lungen, es kommt zur Hypoplasie und zur pulmonalen Hypertonie durch Lungengefäßrarefizierung und Verdickung der Lungengefäßwände.

Die Prognose hängt neben zusätzlicher Fehlbildungen bzw. genetischer Störungen von folgenden Faktoren ab: Leberanteile intrathorakal, rechtsseitiger Defekt und vermindertes fetales Lungenvolumen sind unvorteilhaft.

Eine mögliche Methode, den Schweregrad der Lungenhypoplasie abzuschätzen, ist die Bestimmung der »lung-to-head ratio« (LHR).

In unserem Zentrum wird zusätzlich zum Ultraschall eine fetale MRT durchgeführt.

Der ideale Geburtszeitpunkt wird kontrovers diskutiert [10].

Ohne vorangegangene Sauerstoffversorgung durch Bebeutelung müssen Neugeborene mit Zwerchfellhernie nach der Geburt so rasch wie möglich intubiert werden. Unmittelbar nach der Intubation sollte eine dicke offene Magensonde gelegt werden. Diese zwei wichtigen Maßnah-

men verhindern eine Blähung des Magens und der intrathorakalen Darmschlingen, sodass der Druck auf die Lungen vermindert wird. Bei einer Spontangeburt erfolgt die Intubation im Gebärbett, d. h. vor dem Abklemmen der Nabelschnur.

■ Nieren

Fehlbildungen der Nieren und der ableitenden Harnwege gehören zu den häufigsten angeborenen Anomalien des Menschen. Die im englischen Sprachraum als »congenital anomalies of the kidney and urinary tract« (CAKUT) bezeichneten Pathologien haben eine Prävalenz von 0,1–2,3 % [11]. Unter den pränatal diagnostizierten Fehlbildungen sind 20–30 % den CAKUT zuzuordnen [12]. In 30 % der Fälle sind Nierenfehlbildungen mit anderen Anomalien assoziiert [13].

Einseitige Formen der Nierenerkrankung gehen üblicherweise mit einer gesunden kontralateralen Nierenfunktion einher. Anders verhält es sich bei bilateralen Erkrankungen in Begleitung eines Oligohydramnions sowie solchen mit zusätzlichen Fehlbildungen. CAKUT sind der häufigste Grund für eine chronische Nierenerkrankung bei Kindern.

► Abbildung 10 zeigt ein Schema, welches – adaptiert an unsere hausinternen Richtlinien – die Risikostratifizierung sowie die postpartale Vorgehensweise bei fetalen Nierenfehlbildungen aufzeigt.

Der Formenkreis der Nierenerkrankungen ist groß und kann nach verschiedenen Kriterien eingeteilt werden. Die weitaus häufigste Form ist allerdings die Hydronephrose. Die fetale Hydronephrose beschreibt eine Nierenbeckenerweiterung unterschiedlichster Genese. In den meisten Fällen handelt es sich um ein gutartiges Leiden. Sie kann aber in gewissen Fällen zur Schädigung der Niere und zur arteriellen Hypertonie führen. Je nach Ausmaß und Klassifikation werden Hydronephrosen in milde, moderate oder schwere Formen unterteilt. Es gibt verschiedene Klassifikationssysteme, wobei in der Praxis häufig der antero-posteriore Durchmesser des

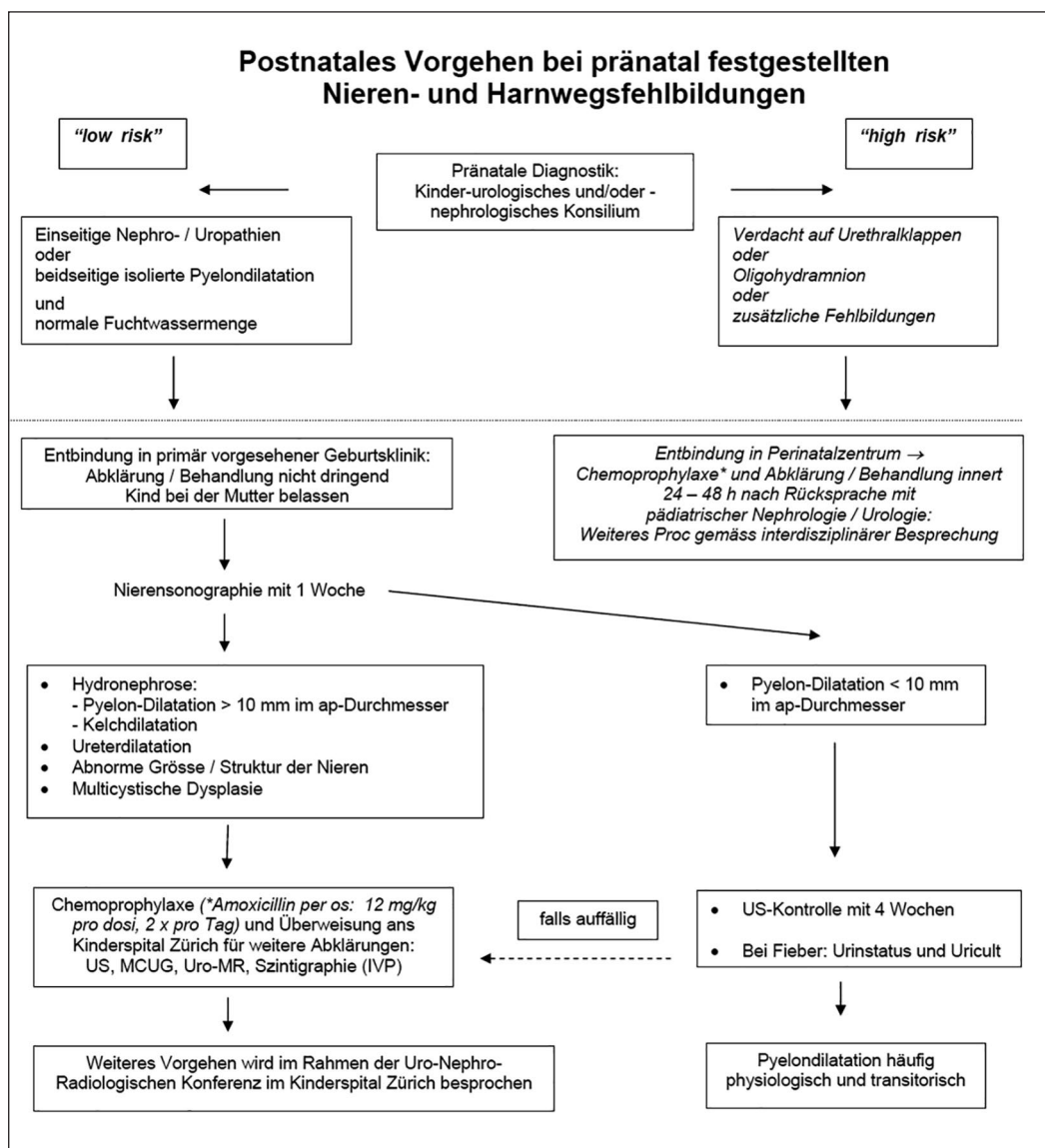


Abb. 10 | Schema zur Vorgehensweise bei fetalen Nierenfehlbildungen

fetalen Nierenbeckens ausgemessen wird. Die Cut-off-Werte variieren allerdings.

► Tabelle 2 bietet eine Übersicht der häufigsten Ursachen der Dilatation des Nierenbeckenkelchsystems (NBKS) und die entsprechenden Häufigkeiten [14].

Insbesondere in komplexen Fällen ist es wichtig, die Eltern pränatal zu beraten.

Bei einseitigen Fehlbildungen oder milden Formen der Hydronephrose mit normaler Fruchtwassermenge ist kein spezielles Geburtsprozedere zu planen; die Schwangere kann im Spital ihrer

Transitorische und physiologische Dilatation des NBKS	60 %
Ureterabgangstenose	11 %
Vesikoureteraler Reflux	9 %
Megaureter (obstruktiv oder nicht-obstruktiv)	4 %
Ureterozele	2 %
Posteriore Urethralklappen	1 %
Multizystische Nierendysplasie, Nierenzyste, Ureterektomie, Prune-Belly-Syndrom, Urethralatresie, Urachuszyste	13 %

Tab. 2 | Übersicht der häufigsten Ursachen der NBKS-Dilatation und die entsprechenden Häufigkeiten [14]

Wahl gebären und je nach Ausmaß soll das Neugeborene pädiatrisch untersucht werden. Anders sieht es bei schweren Fällen mit Oligohydramnion, Verdacht auf Urethralklappen oder zusätzlichen Fehlbildungen aus: Hier ist eine Geburt im entsprechenden Zentrum zu planen.

■ Steißbeinteratom

Steißbeinteratome sind seltene Tumoren, welche heutzutage immer häufiger bereits intrauterin diagnostiziert werden. Beim Fetus mit Steißbeinteratom ist das Risiko für einen IUFT deutlich erhöht. Steißbeinteratome können bereits intrauterin ein überproportionales Wachstum im Verhältnis zum Wachstum des Fetus zeigen und so zu einem High-Output-Herzversagen führen. Zusätzlich können diese Tumoren bereits intrauterin massive Blutungen in den Tumor bzw. auch in die Fruchthöhle verursachen. Dies führt zur fetalen Anämie, Hypovolämie und zum Fruchttod. Andere Probleme entstehen bei großen Steißbeinteratomen bei der Geburt und durch mögliche Frühgeburtlichkeit. Ein traumatischer Geburtsvorgang kann eine Ruptur und/oder massive Blutung aus dem Tumor bewirken. Eine Sectio ist bei großen Steißbeinteratomen

empfohlen. Aufgrund der anspruchsvollen perinatalen Situation ist die Geburt in einem entsprechend ausgerüsteten Zentrum durchzuführen.

■ Fazit für die Praxis

Dank der Fortschritte, vor allem in der Ultraschalldiagnostik, werden immer mehr fetale Fehlbildungen bereits pränatal diagnostiziert. Dies ermöglicht die entsprechende Anpassung der Schwangerschaftsbetreuung sowie die Planung und Festlegung von Geburtszeitpunkt, -ort und des Entbindungsmodus. Auch die Eltern haben die Möglichkeit, sich bereits präpartal mit der Fehlbildung und allfälligen Folgen zu beschäftigen. Bei Fehlbildungen mit sehr infauster Prognose wird wahrscheinlich auch eine Schwangerschaftsbeendigung besprochen. Häufig lohnt es sich, die Betreuung in die Hände von erfahrenen Neonatologen an spezialisierten Zentren zu geben. Bei gewissen Fehlbildungen sind fetalchirurgische Therapieoptionen vorhanden, etwa im Falle der Spina bifida, andere werden postnatal versorgt, bedürfen aber einer optimalen Planung, weshalb die Geburt am Perinatalzentrum Voraussetzung ist.

■ Zusammenfassung

In diesem Artikel wird eine Auswahl an fetalen Fehlbildungen besprochen, deren Betreuung in der Schwangerschaft sowie die indizierten Therapieoptionen prä- und postpartal. Ein besonderes Augenmerk gilt dem Geburtsmodus, dem Entbindungszeitpunkt und der Klinikwahl. Bezüglich des optimalen Geburtszeitpunktes ist die Datenlage nicht immer eindeutig. Häufig besteht weder eine Indikation, die Geburt frühzeitig zu planen, noch ist eine Sectio caesarea indiziert. Es gilt, die Risiken einer iatrogenen Frühgeburt gegen den potenziellen Nutzen für das Neugeborene abzuwägen. Es gibt Fälle, in denen eine Geburtseinleitung begründet ist, z. B. bei Schwangeren mit kritischen Herzfehlern, welche weit weg von der Klinik wohnen. Eine primäre Sectio caesarea kann in gewissen Fällen indiziert sein. Oft wird dieser Geburtsmodus aufgrund der besseren Planbarkeit von den Eltern selbst gewählt. Auch das Ausmaß der fetalen Fehlbildung kann eine Sectioindikation darstellen. Die Wahl des Geburtsortes hat einen Einfluss auf die peri- und postnatale Betreuung von Kindern mit fetalen Fehlbildungen. Je nach Schweregrad oder Komplexität ist die Geburt zwingend an einem entsprechenden Zentrum zu planen.

Stahel MC, Weber R, Möhrle U:
Delivery planning in cases of congenital malformations

Summary: Advances in prenatal imaging have improved the detection of major fetal malformations in recent years. Especially ultrasound plays a major role. Time, place and mode of delivery can be discussed and planned in advance. In this article we present a selection of »common« fetal malformations and discuss the appropriate surveillance during pregnancy, delivery planning and postnatal procedures. Some fetal malformations can be treated prenatally by fetal surgery, e. g. for fetal myelomeningocele. Other malformations need careful planning of the postnatal procedures. At our hospital all fetal malformations are

discussed by an interdisciplinary board. Planned caesarean section is rarely necessary. Critical forms of CHD can require an induction of labour, e. g. if the mother lives far away from the hospital.

Keywords: congenital malformation – mode of delivery – place of birth

Literatur

1. Werlein A, Goebert P, Maier RF. Planning delivery in cases of congenital malformations from the neonatologist's point of view. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2014; 218: 27–33.
2. The EUROCAT Association. Prevalence table of congenital anomalies 2012–2016. (<http://www.eurocat-network.eu/access/prevalencedata/prevalencetables>). Zugriffen: 29.11.2018.
3. Donofrio MT. Predicting the Future: Delivery Room Planning of Congenital Heart Disease Diagnosed by Fetal Echocardiography. *Am J Perinatol* 2018; 35: 549–552.
4. Holland BJ, Myers JA, Woods CR Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 45: 631–638.
5. Meuli M, Moehrlen U. Fetal surgery for myelomeningocele: a critical appraisal. *Eur J Pediatr Surg* 2013; 23: 103–109.
6. Meuli M, Meuli-Simmen C, Hutchins GM, et al. In utero surgery rescues neurological function at birth in sheep with spina bifida. *Nat Med* 1995; 1: 342–347.
7. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 2011; 364: 993–1004.
8. Zentrum für Fetale Diagnostik und Therapie. Fetale Chirurgie: Spina bifida. (<https://swissfetus.ch/offene-fetalchirurgie/spina-bifida-de2/>). Zugriffen: 29.11.2018.
9. Nasr A, Langer JC; on behalf of the Canadian Pediatric Surgery Network. Influence of location of delivery on outcome in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 814–816.
10. Burgos CM, Frenckner B, Luco M, et al. Prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: optimal mode of delivery? *J Perinatol* 2017; 37: 134–138.
11. Nef S, Neuhaus TJ, Späth G, et al. Outcome after prenatal diagnosis of congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Eur J Pediatr* 2016; 175: 667–676.

12. Queisser-Luft A, Stolz G, Wiesel A, et al. Malformations in newborn: results based on 30,940 infants and fetuses from the Mainz congenital birth defect monitoring system (1990-1998). Arch Gynecol Obstet 2002; 266: 163–167.

13. Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, et al. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries. Eur J Med Genet 2005; 48: 131–144.

14. Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. BJU Int 2002; 89: 149–156.

Interessenkonflikt: Die Autoren erklären, dass bei der Erstellung des Beitrags keine Interessenkonflikte im Sinne der Empfehlungen des International Committee of Medical Journal Editors bestanden.



Dr. Michèle-Chantal Stahel
Klinik für Geburtshilfe
UniversitätsSpital Zürich
Frauenklinikstrasse 10
CH-8091 Zürich

michele.stahel@usz.ch